



TITLE:

後腹膜に発生した巨大 Paraganglioma の1例

AUTHOR(S):

逢坂, 公人; 横西, 哲広; 伊藤, 悠亮; 小宮, 敦; 小林, 一
樹; 酒井, 直樹; 野口, 純男; 岸, 洋一; 津浦, 幸夫

CITATION:

逢坂, 公人 ...[et al]. 後腹膜に発生した巨大Paraganglioma の1例. 泌尿器
科紀要 2010, 56(7): 377-380

ISSUE DATE:

2010-07

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/123434>

RIGHT:

許諾条件により本文は2011-08-01に公開

後腹膜に発生した巨大 Paranglioma の 1 例

逢坂 公人¹, 横西 哲広¹, 伊藤 悠亮¹
 小宮 敦¹, 小林 一樹¹, 酒井 直樹¹
 野口 純男¹, 岸 洋一¹, 津浦 幸夫²

¹横須賀共済病院泌尿器科

²横須賀共済病院病理科

A CASE OF GIANT RETROPERITONEAL PARAGANGLIOMA

Kimito OSAKA¹, Tetsuhiro YOKONISHI¹, Yusuke ITO¹,
 Atsushi KOMIYA¹, Kazuki KOBAYASHI¹, Naoki SAKAI¹,
 Sumio NOGUCHI¹, Hiroichi KISHI¹ and Yukio TSUURA²

¹The Department of Urology, Yokosuka Kyosai Hospital

²The Department of Pathology, Yokosuka Kyosai Hospital

Paranglioma is a rare neuroendocrine tumor which arises from extra adrenal paraganglionic cells of the autonomic nervous system. We report a case of a giant retroperitoneal paraganglioma.

A 43-year-old man referred to our hospital for further examination of a retroperitoneal mass. The patient had neither familial nor past medical history. The blood and urine test, laboratory examinations including catecholamines, were unremarkable. Abdominal computed tomography showed an enhancing solid mass 13 cm in diameter on the left kidney. The invasion to the left kidney was suspected. Angiography showed the left renal, splenic, middle suprarenal and left inferior diaphragmatic artery feeding the tumor. The splenic and left inferior diaphragmatic artery were embolized before surgical treatment. The tumor, left kidney, adrenal gland and spleen were surgically resected. Histological examination revealed extra-adrenal paraganglioma, and there was no invasion of the tumor to the left kidney, adrenal gland and spleen. The patient has now survived more than 10 months following the surgery without tumor recurrence.

(Hinyokika Kyo 56 : 377-380, 2010)

Key words : Retroperitoneum, Paranglioma

緒 言

Paranglioma は胎生期の神経堤に由来する傍神経節組織から発生する神経内分泌腫瘍である。今回われわれは後腹膜に発生した巨大な paranglioma の 1 例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：43歳，男性

主訴：上腹部痛

既往歴：左下肢骨折(金属プレート挿入)

家族歴：特記事項なし

現病歴：上腹部痛にて近医受診し精査の腹部 CT で腹部腫瘍を指摘され，当科紹介受診。

現 症：身長 172cm，体重 68 kg，血圧 131/91 mmHg，脈拍 84/分，上腹部に体動時痛・圧痛あり

検査所見：LDH 344 U/l，CRP 0.54 mg/dl と軽度高値を示した。腫瘍マーカーは CA19-9 が 52.8 U/ml (基準値 37 U/ml 以下) と高値を示した。血清副腎ホ

ルモン検査はアドレナリン 44 pg/ml，ノルアドレナリン 216 pg/ml，ドーパミン 8 pg/ml，コルチゾール 5.8 µg/dl，アルドステロン 101 pg/dl といずれも異常を認めなかった。

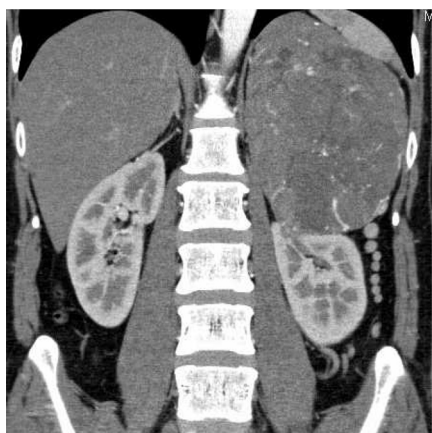
画像所見：腹部造影 CT 検査では左腎頭側に 138×115 mm の比較的造影効果を有する辺縁平滑な腫瘍を認めた (Fig. 1)。腫瘍と左腎上極との境界は一部不明瞭であり浸潤が疑われた。

手術前日に栄養血管の評価と術中の出血予防目的に腹部血管造影検査と腫瘍血管塞栓を施行した。腫瘍は左腎動脈と脾動脈，中副腎動脈，左下横隔膜動脈を栄養血管としていた (Fig. 2)。脾動脈は腫瘍側壁，左下横隔膜動脈は腫瘍上部を栄養しており，脾動脈・左下横隔膜動脈をスポンゼルにて塞栓した。血管造影，腫瘍塞栓時に血圧・脈拍数の変動は認めなかった。

手術所見：術前診断は副腎褐色細胞腫や副腎骨髄脂肪腫，神経原性腫瘍，後腹膜軟部組織由来腫瘍などが疑われ，後腹膜腫瘍切除，左腎・副腎合併切除，脾臓追加切除術を施行した。手術時間は 4 時間 16 分，出血



a



b

Fig. 1. CT scan showing a solid enhancing huge mass located on the left kidney.

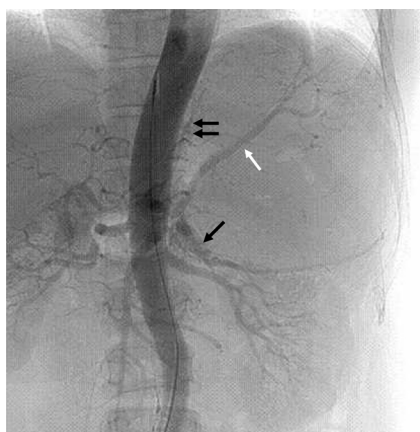


Fig. 2. Abdominal aortic angiography showing the left renal, splenic (white arrow), middle suprarenal (black arrow) and left inferior diaphragmatic (double black arrows) arteries feeding the tumor.

量は 4,106 ml であった。皮膚切開は L 字切開で行った。術前血管造影検査で左腎動脈からの栄養血管を認めたことに加え術中腫瘍と左腎が癒着していたため、左腎・副腎を合併切除した。術中脾損傷による出血があり、脾臓を追加切除した。腫瘍剥離操作による血圧



Fig. 3. Gross appearance of the resect retroperitoneal tumor measuring 150×98×90 mm: the cut surfaces show a yellow-whitish solid mass with hemorrhage and necrosis (arrow). There was no invasion to the left kidney, adrenal gland and spleen.

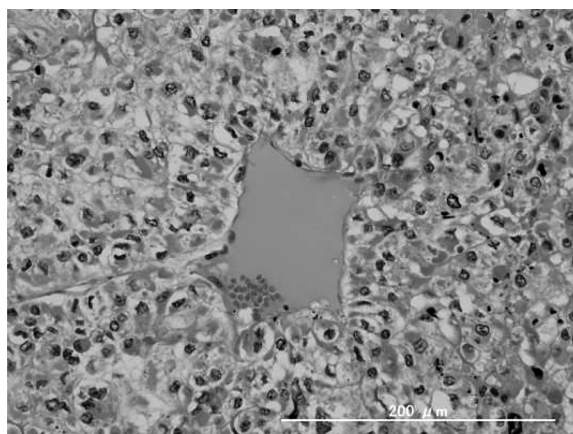


Fig. 4. Histological findings (H & E; original magnification, ×400): Tumor cells are surrounded by sustentacular cells and separated fibrous septula containing capillary vessels, commonly called Zellballen pattern.

変動は認めなかった。

摘出標本：検体は 150×98×90 mm、重量 1.6 kg であった。内部に出血、壊死を伴う黄白色の充実性腫瘍であった。左腎・副腎・脾臓との連続性は認めなかった (Fig. 3)。

病理組織学的所見：腫瘍細胞は索状に配列し、細胞索間には毛細血管が取り巻く zellballen 配列を認めた。核の大小不同が目立ち、細胞境界は不明瞭であった (Fig. 4)。免疫染色では CD56, synaptophysin 陽性であり、副腎外 paraganglioma の診断となった。

術後経過：麻痺性腸閉塞により経口摂取が遅れたが術後14日目に退院となった。術後10カ月経過した現在、再発・転移は認めていない。

考 察

自律神経系の傍神経節組織から発生する神経内分泌腫瘍で副腎に発生したものは褐色細胞腫、副腎外に発

Table 1. Preveous reports of retroperitoneal paraganglioma more than 15 cm in greatest dimension

No.	報告者	発表年	年齢	性別	主 訴	内分泌検査	術中血圧変動	大きさ (cm)	重量 (g)	組織内カテコラミン高値	予 後
1	石塚	1983	42	男	腹部腫瘍	正常	記載なし	18×16×10.5	1,700	記載なし	4カ月生存
2	浅越	1987	42	女	上腹部痛, 嘔気	未施行	なし	20×18×15	記載なし	あり	44カ月生存
3	岡見	1996	44	男	健診超音波検査	未施行	なし	18×14×14	記載なし	記載なし	4カ月生存
4	野呂	1996	54	女	易疲労感	未施行	200まで上昇	20×16×10	1,150	あり	6カ月生存
5	Kawano	1996	60	女	腹部腫瘍	未施行	記載なし	16×15×13	1,650	記載なし	36カ月生存
6	浮草	1997	46	女	悪心	未施行	記載なし	24×11×8	2,500	記載なし	180カ月生存
7	小野	2001	53	女	左下腹部痛	未施行	記載なし	17×17×5	記載なし	記載なし	72カ月生存
8	山内	2009	61	男	外傷後腫瘍内出血	未施行	なし	27×18	2,100	記載なし	24カ月生存
9	角田	2007	26	男	左側腹部腫瘍	正常	なし	15×12×10	895	記載なし	9カ月生存
10	嶋田	2009	66	男	便秘	未施行	なし	19.5×12.5×12	2,102	記載なし	19カ月生存
11	自験例	2010	43	男	上腹部痛	正常	なし	15×9.8×9	1,600	未施行	6カ月生存

生したものは paraganglioma とされる¹⁾. Paraganglioma は交感神経系と副交感神経系に分類される. 交感神経系は大動脈周囲・胸腔内・膀胱から発生する. また, 副交感神経系は頸動脈小体・頸静脈鼓室・迷走神経・大動脈-肺・馬尾に発生する²⁾. さらに, 血中または尿中カテコラミン値や, カテコラミン過剰症状の有無によって機能性, 非機能性に分類されている. 自験例は交感神経系の非機能性の巨大動脈周囲 paraganglioma となる. 巨大動脈周囲 paraganglioma は文献上, 後腹膜 paraganglioma と表記され paraganglioma 全体の10%³⁾, 後腹膜腫瘍の2%を占めるとされる⁴⁾.

後腹膜 paraganglioma の画像所見は CT では血流豊富な充実性腫瘍で内部に出血・壊死を伴うことが多く⁵⁾, MRI では T1 強調で低信号, T2 強調で高信号を示すのが特徴的である⁶⁾. 核医学検査は従来の ¹³¹I・¹²³I-meta-Indobenzylguanidine (MIBG) シンチに加えて, PET が有効である⁷⁾.

治療は化学療法や放射線照射の有効性は低いため, 手術による完全切除が最も有効である. 5年生存率は完全切除例で75%, 非完全切除で19%である⁸⁾. ¹³¹I-MIBG 核医学療法は手術不能症例や骨などの転移巣に対し有用であると報告されている⁹⁾.

病理組織学的には良性, 悪性の判断は困難であることが多く, 他臓器浸潤や転移・再発など臨床的所見で再発と診断することが一般的となっている. 後腹膜 paraganglioma は27.4%で悪性と報告されており¹⁰⁾, 機能性, 非機能性に頻度の差は認めないが, 副腎の褐色細胞腫や他の部位に発生した paraganglioma に比べ高率である⁹⁾. 後腹膜 paraganglioma は生物学的悪性度が高いと言われており, 肝, リンパ節, 骨, 肺などに転移しやすい¹¹⁾. 発症10年以上経過した後に転移を起こした症例も報告されており¹²⁾, 長期間の経過観察が必要である.

高川ら¹⁰⁾の本邦における後腹膜 paraganglioma 106例の検討では機能性は25%, 非機能性は75%であっ

た. 症状は機能性では高血圧, 頭痛などを示し, 非機能性では腹部腫瘍で発見されることが多かった. 腫瘍の最大径の平均は 9.9 cm (1~20 cm) であり, 機能性は平均 8.2 cm (3~13 cm), 非機能性は 10.4 cm (1~20 cm) であった. 非機能性では機能性では認められない 15 cm 以上の症例が見られた.

本邦における最大径 15 cm 以上の巨大な paraganglioma 11例について文献的考察を行った. 臨床症状としては腹部腫瘍触知が3例, 嘔気や腹痛, 便秘など腫瘍による圧排症状が5例, 倦怠感が1例, 無症状が1例, 外傷を契機に腫瘍内出血による腹部症状が1例であった. 全例が非機能性であり, 高血圧などの症状や副腎ホルモン検査異常を示したものはなかった. 治療は全例で摘出術が施行された. 腫瘍内のカテコラミン濃度異常高値を認めたのは2例あり, このうち1例は術中に血圧変動を認めた. 予後については長期的な追跡は不可能であったが, 術後に転移や再発した症例は認めなかった (Table 1).

巨大な paraganglioma では腫瘍周囲に栄養血管となる小動脈が豊富に存在し, 他臓器との浸潤, 癒着を伴うことも多く出血量が 20,000 ml をみたものもある¹³⁾. 非機能性であっても腫瘍内アドレナリン異常高値を示すものもあり, 術中操作により血圧の変動や不整脈を来すことも考えられる. また, 腫瘍が右側にある場合には摘出後に下大静脈の物理的圧迫解除によって循環動態が急激に変化し, 血圧の変動や肺水腫なども起こりうる. 巨大な paraganglioma の摘除の際には, 術前の腫瘍塞栓などの出血に対する対策や術中腫瘍を強く圧迫しないといった手術操作の工夫, 麻酔科と連携した循環動態の管理などが肝要であると考えられた.

結 語

後腹膜に発生した巨大 paraganglioma の1例を経験し, 若干の文献的考察を加え報告した.

参 考 文 献

- 1) Whalen RK, Althausen AF and Daniels GH: Extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* **147**: 1-10, 1992
- 2) 日本泌尿器科学会日本病理学会編: 泌尿器科・病理 副腎腫瘍取り扱い規約2005年11月 [第2版]
- 3) Cunningham SC, Suh HS, Winter JM, et al.: Retroperitoneal paraganglioma: single-institution experience and review of the literature. *J Gastro-Intest Surg* **10**: 1156-1163, 2006
- 4) Whalen RK, Althausen AF and Daniels GH: Extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol* **147**: 1-10, 1992
- 5) 鷺野谷利幸, 三宅秀敏, 清末一路, ほか: 無症候性褐色細胞腫・傍神経節腫のCT所見と末梢血カテコールアミン測定的重要性について. *日本医放会誌* **61**: 33-38, 2001
- 6) 井上真吾, 石井 巖, 網野雅之, ほか: 後腹膜の paraganglioma の MRI. *臨放線* **41**: 779-784, 1996
- 7) Havekes B, Lai EW, Corssmit EP, et al.: Detection and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas: current standing of MIBG scintigraphy and future role of PET imaging. *Q J Nucl Med Mol Imaging* **52**: 419-429, 2008
- 8) Sclafani LM, Woodruff JM, Brennan MF, et al.: Extraadrenal retroperitoneal para-ganglioma: natural history and response to treatment. *Surgery* **108**: 1124-1130, 1990
- 9) Gedik GK, Hoefnael CA, Bais E, et al.: ¹³¹I-MIBG therapy in metastatic phaeochromocytoma and paraganglioma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* **35**: 725-733, 2008
- 10) 高川 亮, 大島 貴, 羽鳥慎祐, ほか: 術中高血圧をきたした後腹膜パラガングリオーマの1例. *日臨外会誌* **65**: 1670-1695, 2004
- 11) Lack EE: Tumors of the adrenal gland and extra-adrenal paraganglioma. *Atlas of Tumor Pathology*, 3rd series, Fascicle 19, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1974
- 12) Schlumberger M, Gicquel C, Lumbroso J, et al.: Malignant pheochromocytoma: clinical, biological, histologic and therapeutic data in a series of 20 patients with distant metastases. *J Endocrinol Invest* **15**: 631-642, 1992
- 13) 岡見次郎, 富田尚裕, 門田卓士, ほか: 巨大な後腹膜 paraganglioma の1切除例. *日消外会誌* **29**: 1978-1982, 1996

(Received on October 10, 2009)
(Accepted on March 18, 2010)